

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

1479

ANNÉE 1939

THESE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MEDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

par

Marcel CHAMPAGNE

Né le 5 Août 1911, à Paris

**Du Syndrome Tétanique
chez le Nourrisson
et de son
Origine nerveuse**

Président: M. LEREBoullet, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE LE FRANÇOIS

91, Boulevard Saint-Germain, 91

1939

2711

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1939

THESE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MEDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

par

Marcel CHAMPAGNE

Né le 5 Août 1911, à Paris

**Du Syndrome Tétanique
chez le Nourrisson
et de son
Origine nerveuse**

Président : M. LEREBOULLET, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE LE FRANÇOIS

91, Boulevard Saint-Germain, 91

1939

LE DOYEN TIFFENEAU

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI
Bactériologie	Robert DEBRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	PASTEUR-VALLERY- RADOT.
Pathologie chirurgicale	MONDOR.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	AUBERTIN.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LEVY-VALENSI.
Pathologie expérimentale et comparée	Henri BENARD.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
	ABRAMI.
Clinique médicale	FIESSINGER.
	LOEPER.
Hygiène et clinique de la première enfance	RATHERY.
Clinique des maladies des enfants	LEREBoullet.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	NOBECOURT.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	
Clinique des maladies du système nerveux	LAIGNEL-LAVASTINE.
Clinique des maladies infectieuses	GOUGEROT.
	GUILLAIN.
Clinique chirurgicale	LEMIERRE.
	CUNEO.
	GOSSET.
	GREGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	VELTER.
Clinique urologique	CHEVASSU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	JEANNIN.
	LEVY-SOLAL.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	HARVIER.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre Duval.
Clinique propédeutique	M. VILLARET.
Clinique de la Tuberculose	TROISIER.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte ..	MATHIEU.
Clinique de cardiologie	LAUBRY.
Clinique de neuro-chirurgie	Clovis VINCENT.
Assistance Médico-sociale	N...
	HAZARD.
Professeurs sans chaire	MULON.
	OLIVIER.
	SANNIE.
	VERNE.



II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.		MM.	
AMELINE	Pathologie chirurgicale.	GIROUD	Histologie.
BARIETY	Pathologie médicale.	HAGUENAU	Pathologie médicale.
BERNARD (Etienne).	Pathologie médicale.	HALPHEN	Oto - rhino - laryngologie.
BESANÇON (Justin).	Hydrologie.	JOANNON	Hygiène.
BONNET	Bactériologie.	LACOMME	Obstétrique.
BOULANGER	Chimie.	LANTUEJOUL ..	Obstétrique.
BOULIN	Pathologie médicale.	LAVIER	Parasitologie.
BROUET	Pathologie médicale.	LELONG	Pathologie médicale.
BULLIARD	Histologie.	LEMAIRE	Pathologie expérimentale.
CACHERA	Pathologie médicale.	LENEGRE	Pathologie médicale.
CORDIER	Anatomie.	Mlle J. LEVY	Pharmacologie.
COSTE	Pathologie médicale.	MARCHAL	Pathologie médicale.
COUVELAIRE (Roger).	Urologie.	MENEGAUX	Pathologie chirurgicale.
DELARUE	Anatomie pathologique.	MOLLARET	Pathologie médicale.
DELAY	Pathologie médicale.	MOUQUIN	Pathologie médicale.
DEGREZ (H.)	Physique.	PATEL	Pathologie chirurgicale.
DESOILLE	Médecine légale.	PETIT - DUTAILLIS.	Pathologie chirurgicale.
DIGONNET	Obstétrique.	RENARD	Ophthalmologie.
DOGNON	Physique.	RICHET	Physiologie.
FEVRE	Pathologie chirurgicale.	SENEQUE	Pathologie chirurgicale.
FUNCK - BRENTANO.	Pathologie chirurgicale.	SICARD	Pathologie chirurgicale.
GALLIARD	Parasitologie.	SOULIE	Pathologie médicale.
GARCIN	Pathologie médicale.	SUREAU	Obstétrique.
Mlle GAUTHIER-VILLARS.	Anatomie pathologique.	TURPIN	Pathologie médicale.
GAYET	Physiologie.	WILMOTH	Pathologie chirurgicale.
DE GENNES	Pathologie médicale.		

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.		MM.	
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.	LARDENNOIS ..	Pathologie chirurgicale.
BUSQUET	Pharmacologie.	LE LORIER	Obstétrique.
CHAILLEY-BERT.	Physiologie.	NEVEU-LEMAIRE.	Parasitologie.
GUENIOT	Obstétrique.	VAUDESCAL	Obstétrique.
HEITZ-BOYER ..	Pathologie chirurgicale.		

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.		MM.	
ALAJOUANINE ..		BASSET	
BRULE		BROCQ	
CATHALA		CADENAT	
CHABROL		GATELLIER	
CHEVALLIER ...		de GAUDART	
DONZELOT	Clinique médicale.	d'ALLAINES ..	Clinique chirurgicale.
DUVOIR		LEVEUF	
GASTINEL		MOULONGUET ..	
HUGUENIN		MOURE	
LAROCHE (G.) .		QUENU	
LIAN			
MOREAU			
PIEDELIEVRE ..			
SEZARY			

MM.	
EGALLE	Clinique obstétricale.
METZGER	
PORTES	
VIGNES	

V. — CHARGES DE COURS

CHAILLEY-BERT, agrégé	Education physique.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.
RUPPE	Stomatologie.
WEIL-HALLE	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans des dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

Serment

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'Exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe; ma langue taira les secrets qui me sont confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !

A MON GRAND-PERE

*Que je prenne en exemple
sa vie, toute de labeur.*

A MA MERE

*Dont l'amour et le dévouement de
toute heure m'ont fait mener à bien
ma tâche, toute ma tendresse.*

A MON PERE

*Mon plus grand ami et confident,
avec toute mon affection filiale.*

A MONSIEUR G. CHAPEY

*Professeur à l'Ecole de Déontologie
de Paris, qui m'a guidé vers la médecine,
ma respectueuse sympathie.*

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR LEREBoullet

Membre de l'Académie de Médecine

Officier de la Légion d'Honneur

*Qui nous a fait le très grand hon-
neur d'accepter la présidence de cette
thèse.*

Hommage respectueux.

A MONSIEUR LE DOCTEUR RIBADEAU-DUMAS.

Médecin de la Salpêtrière.
Membre de l'Académie de Médecine
Officier de la Légion d'Honneur

*A qui je dois le sujet de cette thèse.
Qu'il me soit permis ici de lui témoi-
gner toute ma reconnaissance et mon
profond attachement.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR BOIDIN.

Médecin de l'Hôpital Bichat
Officier de la Légion d'Honneur

*Mon premier maître dans la médecine,
qui m'a attaché, par ses conseils
et son encouragement, à la recherche
du diagnostic.*

*Je le prie de trouver ici mon humble
admiration.*

A RENDU

*Son interne de l'époque, qui m'a appris
toute la séméiologie, mon remer-
ciement sincère.*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS

STAGES

MONSIEUR LE PROFESSEUR SERGENT

MONSIEUR LE PROFESSEUR DUVAL

MONSIEUR LE PROFESSEUR MOCQUOT

EXTERNAT

1933 — MONSIEUR LE DOCTEUR DENIKER.

1934 — MONSIEUR LE PROFESSEUR METZGER.

MONSIEUR LE DOCTEUR CARRIE.

1935 — MONSIEUR LE DOCTEUR BOIDIN.

1936 — MONSIEUR LE DOCTEUR GRENET.

1938 — MONSIEUR LE DOCTEUR MAGITOT.

MONSIEUR LE DOCTEUR RIBADEAU-DUMAS.

1939 — MONSIEUR LE PROFESSEUR SEZARY.

A MES CONFERENCIERS

G. PALMER. — M. CACHIN. — M. MILHIET.

A MES CAMARADES

DU SYNDROME TETANIQUE **chez le Nourrisson et de son origine nerveuse**

HISTORIQUE

La tétanie est un syndrome traduisant l'hyperexcitabilité du système neuro-musculaire, se manifestant à son degré le plus élevé par des contractures et des convulsions.

Décrite la première fois par Dance en 1830 sous le nom de tétanos intermittent, puis par Tonnele qui rapporte un cas de la « nouvelle maladie convulsive », Trousseau, en 1853, et Chvostek en 1876 en font une étude clinique approfondie et les signes de Trousseau et de Chvostek restent classiques pour désigner les signes essentiels du syndrome.

Escherich, en 1890, en a rapproché les spasmes glottiques chez le nourrisson.

Dans ces dernières années, les recherches pathogéniques ont rapporté la tétanie à un trouble de l'équilibre physico-chimique du plasma et à l'hypocalcémie.

THÉORIES PATHOGÉNIQUES

La *théorie calcioprive* s'appuie sur un trouble fréquent, d'une valeur certaine : l'hypocalcémie, et sur l'effet du traitement calcique sur l'amélioration des manifestations cliniques. Mais on connaît des cas d'accidents tétaniques avec hypercalcémie et d'autres états pathologiques avec hypocalcémie sans tétanie.

D'autre part, l'ingestion des sels de strontium agirait de la même façon que l'administration de sels calciques. « La théorie de la déficience du sang en calcium est donc insuffisante pour rendre compte de l'ensemble des faits observés dans les tétanies cliniques et expérimentales ». (Lesne).

La *théorie de l'alcalose* repose sur la constatation d'une élévation de la réserve alcaline au cours de la tétanie, elle explique la tétanie par l'hyperpnée volontaire.

L'hyperalcalose provoque une diminution de la teneur du sérum en calcium ionisé. Il y a un lien entre ces deux théories.

La *théorie parathyréoprive*, illustrée par les tétanies expérimentales et chirurgicales après parathyroïdectomie, est démontrée par Harvier dans sa thèse (1909) qui découvre des lésions macro et microscopiques au niveau des glandules.

L'élimination urinaire du calcium est augmentée, l'administration d'extrait parathyroïdien la modère... Il conclue : « la tétanie serait comme un véritable diabète cal-

caire dû à l'insuffisance parathyroïdienne ». Mais chez un grand nombre de tétaniques, on ne trouve aucune lésion parathyroïdienne et une insuffisance purement fonctionnelle n'est pas contrôlable actuellement.

La *théorie toxique* invoque à l'origine de la tétanie un trouble du métabolisme de la guanidine et de ses dérivés (Paten et Findlay) qui serait sous la dépendance du corps thyroïde et des parathyroïdes ici déficientes. L'intoxication guanidique peut être combattue par le calcium et les extraits parathyroïdiens.

Mais ces théories, prises séparément, ne sont pas satisfaisantes : elles se rapportent toutes à un dérèglement de la calcémie... Indépendamment de toute altération décelable du milieu intérieur, la tétanie peut apparaître.

Une altération nerveuse peut être à l'origine des troubles tétaniques : déjà Trousseau avait remarqué des lésions cérébrales à l'autopsie d'enfants tétaniques, mais il rapportait la maladie au processus rhumatismal et voyait dans ces lésions l'effet et non la cause des accidents.

C'est à ces lésions nerveuses et à leur détermination du syndrome tétanique que nous vouons ces quelques pages de travail dû à notre excellent Maître, le Docteur Ribadeau-Dumas.

DESCRIPTION DU SYNDROME

Rappelons d'abord brièvement le syndrome clinique de la tétanie.

Les contractures des membres, intéressant surtout les extrémités constituent le symptôme primordial de la maladie. Elles surviennent le plus souvent de façon paroxystique.

Le membre supérieur est le plus atteint : la contracture fait prendre l'attitude de la « main d'accoucheur » (Trousseau), le poignet fléchi et en pronation. Mais chez le nourrisson, on remarque plutôt le « phénomène de poing » d'Escherich : les doigts sont fléchis, cachant le pouce, l'avant-bras fléchi, le coude collé au corps.

Au membre inférieur, cuisse et jambe sont en extension, les orteils se fléchissent et la voûte plantaire se creuse fortement, réalisant le spasme tarso-pédal d'Escherich.

Les gouttières vertébrales peuvent aussi se contracter en opisthotonos, l'enfant, alors renversé en arrière, les avant-bras fléchis, les poings fermés, est dans « *l'attitude du combattant* » (Ribadeau-Dumas).

A la face, les yeux peuvent être le siège d'un strabisme spasmodique, la physionomie peut devenir ou étonnée, ou boudeuse, souvent les lèvres s'avancent et s'arrondissent en « museau de carpe ».

Jusqu'au diaphragme qui peut être le siège de spasmes toniques. Chaque accès a une durée variable chez un même sujet, quelques minutes ou quelques heures et se répète avec des intervalles variables pendant des jours et des mois...

Le *laryngospasme* ou « convulsion interne » est rapporté à l'équivalent laryngé des contractures des membres. Le nourrisson, après une inspiration longue, bruyante, pénible, a une respiration de plus en plus courte et saccadée; quelques soubresauts et une phase d'apnée avec cyanose et angoisse extrême amène parfois la mort par asphyxie ou syncope.

Ces spasmes laryngés peuvent se compliquer de contractures du diaphragme (« phréno-glottisme » de Bouchut).

Des accidents de nature clonique, des convulsions, surviennent souvent chez le nourrisson. Elles sont rattachées aux *convulsions tétaniques* par la recherche des signes d'hyperexcitabilité mécanique et électrique qu'on retrouve en période de calme, en dehors des crises paroxystiques.

La manifestation la plus caractéristique de cette hyperexcitabilité réside dans le « *signe de Chvostek* » ou

phénomène du facial. C'est un signe classique, le premier à naître, le dernier à disparaître; d'une recherche facile, il constitue un symptôme pathognomonique de la tétanie. Certains auteurs en ont discuté la valeur, l'ayant trouvé dans l'épilepsie, l'hystérie, la phtisie (Ortheu). Hochwart l'a signalé dans la neurasthénie, Charcot dans l'hypnose et le somnambulisme. Mais il est bien certain que le syndrome tétanique peut être rencontré au cours de n'importe quelle maladie, ayant un rapport ou non avec celle-ci, qu'elle soit diphtérie, rhumatisme, tuberculose, etc... (Harvier).

La recherche de ce signe, comme chacun sait, se fait par une percussion légère avec le médius sur le milieu d'une ligne allant du lobule de l'oreille à la commissure labiale du même côté : une contraction brusque « en éclair » des muscles peauciers de la face est la réponse à cette excitation qui, chez un nourrisson normal, ne détermine qu'une contraction insignifiante au point percuté.

Ce phénomène de Chvostek a pu être décomposé, suivant le point percuté, en autant de signes d'après les groupe musculaires intéressés :

— *Signe d'Escherich* : contraction de l'orbiculaire des lèvres produisant le « museau de carpe ».

— *Signe de Weiss* : contraction de l'orbiculaire palpébral.

D'autres nerfs peuvent être sollicités par la rechute de l'hyperexcitabilité mécanique : le sciatique poplité externe, au col du péroné, entraîne une abduction légère avec flexion dorsale du pied (Lust), le radial, le cubital, le médian, etc...

Le *signe de Trousseau*, rare, n'existe que dans les formes sévères : la constriction prolongée du bras par un lien élastique détermine l'attitude de la « main d'accoucheur ». Il semble plutôt dû à la compression de l'artère humérale qu'à l'excitation du tronc du médian.

Dans la tétanie, on observe parallèlement à l'hyperexcitabilité mécanique une hyperexcitabilité des nerfs et des muscles au courant galvanique. Lapique et Bourguignon ont introduit la recherche de la chronaxie qui se trouve ici augmentée. Il n'y a plus isochronisme du muscle et du nerf. Ces recherches sont surtout utiles pour affirmer un état tétanique minime où le signe de Chvostek n'est pas net : « *état tétanoïde* » d'Escherich ou *spasmodophilie* de Heubner.

A un degré plus élevé, l'hyperexcitabilité est mesurée par l'examen électrique et l'examen clinique avec positivité des signes de Chvostek, de Weiss, de Lust : c'est la « *tétanie latente* ».

Au degré le plus élevé, sur ce fond d'hyperexcitabilité, viennent se greffer des accidents paroxystiques mar-

qués par des contractures des extrêmités, du laryngospasme et des convulsions caractérisant la « *tétanie manifeste* ».

DES ENCEPHALOPATHIES RESPONSABLES DU SYNDROME TETANIQUE

Dans le sujet dont nous nous occupons, nous considérons la tétanie comme un syndrome au cours d'altérations nerveuses, qu'elles soient congénitales, aiguës ou chroniques.

Nombreuses sont les causes d'encéphalopathies infantiles et nous verrons la fréquence de celles-ci dans nos observations concernant la tétanie nerveuse.

Au premier chef, ce sont les infections ou intoxications chroniques des parents, surtout la syphilis et l'alcoolisme.

Au cours de la grossesse, les infections et les traumatismes externes ou internes, les tentatives d'avortement.

Au moment de l'accouchement : les présentations vicieuses, la gémellarité, les applications de forceps, la longueur du travail et la naissance en état d'asphyxie apparente.

La naissance avant terme, la débilité où la consistance très faible du cerveau favorise, avec la plus grande faci-

lité, les hémorragies intracrâniennes (Parrot, Hutinel) « ces lésions siègent, soit sur les circonvolutions, soit, plus souvent, dans le territoire de la veine striée, sur le flanc externe des ventricules latéraux. Cette dernière localisation est d'une fréquence qui mérite d'être signalée ». (Couvelaire).

Les encéphalopathies aiguës primitives ou secondaires, mais le premier rang revient à l'hérédo-spécificité. (Hutinel et Babonneix).

Ensuite, viennent les traumatismes crâniens, causant surtout des hémorragies cérébro-méningées.

Anatomie pathologique.

Les lésions résident en : méningite chronique, méningo-encéphalite chronique, sclérose cérébrale atrophique, hydrocéphalie chronique acquise, où le corps calleux et les parois du troisième ventricule se réduisent à de minces lames membraneuses, les circonvolutions s'aplatissent et les noyaux opto-striés s'atrophient également; hydrocéphalie congénitale dans laquelle s'associent à l'épénchement ventriculaire, des malformations diverses :

Absence des hémisphères, agénésie des ganglions centraux contrastant avec l'aspect normal du cervelet, du bulbe et de la moelle (anencéphalie hydrocéphalique de Cruveilhier), agénésie cérébrale, où l'écorce est réduite à une mince membrane recouvrant des poches communiquant entre elles, microcéphalie, lissencéphalie où les circonvolutions sont à peine visibles.

Nous verrons quelques-unes de ces monstruosités chez des enfants atteints de tétanie.

Enfin, dans la première enfance, les infections du névraxe, primitives ou secondaires : méningites aiguës, méningites tuberculeuses ou syphilitiques, les encéphalites primitives et surtout secondaires à des broncho-pneumonies ou autres infections.

ESSAI DE PATHOGENIE SUR LE SYNDROME TETANIQUE

Ses relations avec l'état d'hypertonie dans le syndrome strié, le syndrome extra-pyramidal, et l'épilepsie sous-corticale.

Le syndrome tétanique est marqué par des spasmes, des contractures, des convulsions et un état permanent d'hyperexcitabilité du système neuro-musculaire.

Dans quels autres états nerveux rencontre-t-on de l'hypertonie musculaire.

Cliniquement dans le syndrome strié, bien étudié par C. et O. Vogt, dans le syndrome extra-pyramidal et le syndrome parkinsonien, dans certains cas d'épilepsie sous-corticale, dans les encéphalites.

L'hypertonie dans le syndrome strié. L'anatomie du corps strié nous montre qu'il est constitué de trois amas de substance grise : le noyau caudé, le noyau lenticulaire et l'avant-mur. Mais l'anatomie comparée le réduit à deux parties :

1°) Le *globus pallidus*, formation qui apparaît de très bonne heure dans la série animale et que Ramsay Hunt a nommé *paléo-stiatum* ou *pallidum* de Vogt.

2°) Le *putamen* formant le tiers externe du noyau lenticulaire, et le *noyau caudé* n'apparaissent que plus tard : c'est le *néo-striatum* ou *striatum* de C. et O. Vogt.

Le striatum n'émet que des fibres d'association qui l'unissent exclusivement au pallidum.

An contraire, le pallidum, avec ses grandes cellules au long cylindraxe analogues à celles du cortex, constitue des faisceaux efférents le reliant au thalamus, au corps de Luys, au noyau rouge, au locus niger, au noyau de Darkewitch. Un seul faisceau afférent, lui vient de la couche optique. Le pallidum est donc relié directement à la couche optique, d'une part, aux noyaux sous-optiques d'autre part et, par ces derniers, est en liaison avec la voie extra-pyramidale. Souques la considère comme un centre modérateur du tonus. Sa destruction entraîne l'*hypertonie*.

D'après Ramsay Hunt, le globus pallidus constitue le noyau moteur du corps strié, déjà soupçonné par l'analogie de ses grandes cellules aux cellules nobles du cortex, et il joue, par rapport au système moteur extra-pyramidal, un rôle identique à celui que joue le centre moteur cortical par rapport au système pyramidal.

Le *syndrome pallidal*, déterminé par une lésion du globus pallidus, amène une contracture intense tonique des muscles de la face et surtout des membres inférieurs qui se mettent en extension et équinisme prononcés.

Dans le syndrome parkinsonien, on enregistre le même syndrome d'hypertonie et du tremblement. C. et O. Vogt ont trouvé des lésions prépondérantes au pallidum quand la rigidité était le symptôme dominant.

Quand le tremblement dominait, les lésions étaient nettement plus accentuées sur le striatum.

Dans bon nombre d'encéphalopathies infantiles, certains symptômes hyperkinétiques reconnaissent une origine extra-pyramidale et les lésions sont prédominantes au niveau du corps strié; dans d'autres cas, peu nombreux, nous retrouvons le syndrome presque pur de « rigidité pallidale » de C. et O. Vogt.

Sterling (de Varsovie) observe dans plusieurs cas d'*encéphalite* épidémique des phénomènes spasmodiques :

— Dans un cas, chez un sujet âgé, c'est un spasme de la musculature de la jambe gauche qui immobilisait l'extrémité dans la position varus-équin, les orteils hyperfléchis.

— Dans un autre cas, chez une jeune fille de 20 ans, c'est un spasme bilatéral exclusivement localisé aux doigts qui réalisait l'attitude typique de la main d'accoucheur. Ce phénomène survenait par accès de 2 — 3 heures, pendant les cinq semaines que dura la maladie. Dans l'état de spasme, la recherche du signe de Chvostek était nettement positive.

J. Voisin note l'*épilepsie* dans 75 % des cas des hémiplésies infantiles, congénitales ou acquises, surtout

dans le type « B » de M.-P. Marie avec contracture, atrophie, exagération des réflexes; les accès comitiaux différant dans ces cas (Bourneville et Wuillaumier) par un certain nombre de caractères : moindre fréquence de l'aura, absence de cri initial, attaque souvent ébauchée et ne dépassant pas la *phase tonique*.

Pour expliquer ces faits, Ziehen et Ossipow font dépendre dans l'épilepsie le composant clonique des centres corticaux et le composant tonique directement des centres sous-corticaux.

Nous verrons, dans les observations, fréquemment l'élément épileptoïde succéder à des accès tétaniques chez des sujets atteints d'encéphalopathies.

SYNDROME TETANIQUE ET LESIONS NERVEUSES CONCOMITANTES

Urecchia et Elekes donnaient dans archives de Neurologie (1921) l'observation d'un malade mort de tétanie chez qui ils découvraient des lésions dégénératives dans le corps strié. A leur suite, Louis Raux, dans un travail de thèse, essayait, par l'intoxication du gaz carbonique, chez le rat et le chien, de reproduire ces lésions et constatait cliniquement contractures et convulsions tétaniformes. Sa conclusion permet « de situer dans les noyaux gris centraux, la localisation la plus importante du substratum anatomique des signes pathognomoniques du syndrome tétanique ».

Guillain, J. Bertrand et L. Rouques, rapportent une observation d'un jeune homme de 15 ans, intéressante par la symptomatologie, faite de crampes, de crises comitiales et de crises tétaniques :

— Les crises comitiales se manifestèrent chez ce sujet d'abord par des absences, puis par des crampes qui affectaient les mains et les quadriceps fémoraux. Aux

main, les cinq doigts étaient en hyperextension, la recherche du signe de Chvostek était positive des deux côtés ainsi que le signe de Trousseau.

Chez ce sujet, aucun antécédent de syphilis, ni de rachitisme, la radiographie crânienne et un premier examen oculaire étaient normaux. L'examen électrique des muscles et des nerfs était à peu près normal. La calcémie à 96 (méthode de Kramer modifiée).

Rapidement, les crises comitiales se présentèrent sous deux aspects : des crises toniques unilatérales et des crises généralisées moins fréquentes.

— Dans les crises toniques, la tête se tournait vers la gauche, la bouche déviée du même côté et les yeux se révulsaient, le bras gauche en hyperextension, les quatre doigts en extension forcée, l'index tendant à se glisser sous le médus, et le pouce sous les autres doigts, en adduction, comme dans la « main d'accoucheur ». Ces crises uniquement d'ordre tonique, ne s'accompagnaient ni de morsure de la langue, ni d'émission d'urines, l'inconscience était absolue.

— Les crises généralisées survenaient sans avertissement, un cri les annonçait, la chute était brutale : le bras gauche et la tête y participaient de façon tonique, sans convulsions, seuls, les membres inférieurs étaient secoués de mouvements cloniques. Elles duraient de 10 à 20 minutes et une obnubilation prolongée suivait.

Un mois plus tard, une torpeur croissante, le carac-

tère unilatéral des crises et un nouvel examen du fond d'œil montrant une stase au début firent pratiquer une trépanation décompressive sur la région temporo-pariétale droite.

— La nécropsie montre des glandes thyroïde et parathyroïdes normales, l'examen macroscopique des centres nerveux est normal. Mais l'examen histo-pathologique montre dans les noyaux gris centraux colorés par la méthode de Loyez un pointillé noirâtre localisé strictement aux deux segments du globus pallidus, formé par des infiltrats autour des capillaires. Même constatation dans les noyaux dentelés du cervelet. Les autres segments du corps strié et le locus niger sont indemnes.

Les auteurs concluent à l'intérêt de ces infiltrats pallido-dentelés dans l'explication des troubles de la tonicité musculaire et rapportent les crises toniques à ce que Sterling a décrit sous le nom d'épilepsie extra-pyramidale.

L'attitude tétanique du membre supérieur gauche, le signe de Chvostek positif réalisant des crises tétaniques partielles localisées, d'autre part, des crises épileptoïdes et la nature des lésions nerveuses permettent, en dehors de toute atteinte endocrine et de modification du milieu humoral, de poser la réalité du syndrome tétanique d'origine purement nerveuse.

Jacques Decourt et Guy Tardieu rapportent sous le titre de « Tétanies neurogènes » une observation personnelle concernant un homme hypertendu, de 47 ans :

« Des crises de contracture unilatérale à droite, à allure tétaniforme, réalisant au niveau du membre supérieur la main d'accoucheur, l'avant-bras en demi-flexion, au membre inférieur l'extension et le spasme tarso-pédal, survenant fréquemment, presque chaque jour, surprennent cet homme en bonne santé apparente.

« En dehors des crises, l'examen neurologique est négatif... six à sept respirations profondes suffisent à déclencher un accès d'hémitétanie avec signe de Chvostek positif. La crise terminée, le signe de Chvostek et de Trousseau restent nettement positifs.

« En raison de cette unilatéralité, l'origine cérébrale paraît évidente.

« Trois mois après, la tension artérielle est toujours élevée, la démarche un peu raide, les réflexes très vifs, diffusés surtout à droite. Il existe une légère parésie au membre supérieur dans le domaine des extenseurs et un signe de Babinski positif à droite.

« Un an après, c'est un tableau de cérébro-sclérose lacunaire progressive : la marche est difficile en raison de la contracture, le faciès un peu figé.

« L'aspect clinique permet de suspecter l'existence de lésions importantes des noyaux gris centraux et de la capsule interne. Les crises qui marquent le début pourraient être appelées crises d'épilepsie B. J. sous-corticales ou extra-pyramidales... mais l'influence de l'hyperpnée

sur leur apparition, la positivité des signes de Chvostek et de Trousseau permettent de leur appliquer le nom d'hémitétanie.

« D'après l'évolution du tableau clinique, sans qu'il soit permis de recourir à l'anatomie pathologique, les lésions cérébrales qui ont amené la démarche à petits pas, l'hyperréflexivité et le signe de Babinski bilatéral, semblent être responsables des crises de contracture tétanique.

OBSERVATIONS PERSONNELLES

Voici résumées quelques observations recueillies dans le service du Docteur Ribadeau-Dumas où un syndrome tétaniforme coexiste avec de grossières lésions nerveuses, sans qu'il soit possible de déceler le moindre trouble humoral.

OBSERVATION I

G... Robert, né le 29 octobre 1935 à 7 mois, pesant 1.800 grammes, cyanosé à la naissance.

A partir de l'âge de un mois, il a présenté des convulsions plusieurs fois par jour.

Il ne voit pas, ne remue pas, semble inerte physiquement et moralement.

Nourri au lait Nestlé et au lait de vache, des crises de diarrhée et de vomissements l'ont conduit aux Enfants Malades et à Bretonneau.

Il entre le 7 novembre 1936 dans le service du Docteur Ribadeau-Dumas.

Antécédents. — Sa mère bien portante, a eu quatre grossesses :

Le premier enfant à 6 ans et est en bonne santé;

— Une fausse couche de trois mois;

— Le troisième enfant a trois ans, bien portant;

— Le père est bien portant et un examen de sang s'est montré négatif.

Robert pèse 7.650 grammes et mesure 66 centimètres.

Son attitude tétanique est remarquable :

Les membres supérieurs fléchis, les doigts fortement pliés sans la paume, il est difficile d'obtenir leur extension.

Les membres inférieurs sont en extension, avec spasme tarso-pédal. Les réflexes tendineux sont très vifs. Il y a de la trépidation épileptoïde du pied. Le réflexe cutanéoplantaire est impossible à rechercher.

Le signe de Chvostek est très positif.

Le reste de l'examen montre une grosse tête, la circonférence crânienne est de 52 centimètres, la fontanelle énorme et tendue, les sutures larges. Le foie est normal, la rate palpable au bord inférieur. Les pupilles réagissent bien à la lumière, il y a un léger nystagmus.

La ponction lombaire ramène un liquide clair avec 3,7 éléments à la cellule de Nageotte. Alb. = 0,20.

La *calcémie* est à 100 milligrammes.

La R. A. = 57.

Le rapport Cl. G1. = $\frac{1,94}{3,55} = 0,54$.

Des crises de convulsions toniques avec rotation de la nuque font instituer un traitement au gardénal à raison de 0,05 par jour.

Le 25 novembre, l'enfant est toujours dans la même attitude et, de temps à autre, il est pris de contractures toniques avec opisthotonos, rejet de la tête en arrière, poings fermés qui réalisent l'aspect du boxeur au combat. Deux grammes de chlorure de calcium pro die sont administrés, conjointement au gardénal.

Le 3 décembre, malgré le traitement, la contracture est toujours importante à type tétanoïde, avec les mains fermées, les jambes en extension, les orteils en hyperflexion sur la plante, le signe de Chvostek toujours très net, sa recherche déclenchant des crises toniques en extension.

En outre, l'enfant présente de véritables crises cloniques diaphragmatiques où la respiration devient bruyante avec tirage (100 par minute) qui cessent aussi

rapidement qu'elles ont débuté. Alors, survient parfois de l'apnée.

Le liquide C — R montre 400 éléments avec :

75 % de lymphos

25 % de polys

Albumine : 1 gramme.

Le 6 décembre, l'écoulement du liquide ventriculaire est abondant : c'est un liquide jaune avec quelques hématies altérées, des cellules blanches nombreuses marquées surtout par des grands monos, des lymphos et quelques polys. Il coagule en masse.

Jusqu'au 27 janvier 1937, le traitement : chlorure de calcium 2 grammes, gardénal 0,06, n'a amené aucune sédation.

Le poids est : 7.300 grammes.

Malgré un B. W. = H. 8, on commence une série de sulfar.

Le 27 février 1937, l'enfant est toujours très hypertonique.

Une P. L. = Alb. : 0.80

culot : polys { 10 par champ.
lymphos

montre une dissociation albumino-cytologique.

Pendant les trois mois qui suivirent, l'enfant a fait des poussées thermiques à 40° de 3 ou 4 jours sans qu'on puisse découvrir autre chose qu'une grosse rhino-pharyngite, la raideur est permanente et considérable aux quatre membres. La percussion de la lèvre supérieure déclenche des crises toniques paroxystiques.

Une P. L. faite le 11 mars 1937 montre toujours une dissociation albumino-cytologique : 5 lymphos — 0,80 d'albumine.

Le 5 mai 1937, sur ce fond neurologique, viennent se greffer des troubles respiratoires : l'auscultation décèle un foyer à la partie moyenne du poumon droit. Le teint est subictérique, les urines foncées, les selles décolorées.

La ponction ventriculaire : liquide jaune trouble avec un culot important et de nombreux polys, des débris cellulaires et de longues chaînettes de cocci Gram +.

La température persiste entre 38° et 40°, le poids descend à 7.000 grammes, la mort survient le 21 mai 1937.

La vérification a pu être faite le 22 mai.

A l'ouverture de la boîte crânienne, un écoulement abondant de liquide jaunâtre, trouble, contenant des débris blanchâtres et une couche abondante de pus tant à la base qu'à la convexité du cerveau.

On découvre une *malformation considérable* : la substance cérébrale n'existe qu'à la partie antérieure des lobes frontaux sous forme de deux petits cônes, en arrière, dans la région de lobes occipitaux, et à la partie inférieure dans les lobes temporaux. La majorité des lobes frontaux et pariétaux est inexistante, le cerveau est représenté dans ces régions par une mince lame fibreuse. Les ventricules latéraux sont largement ouverts et communiquent avec les espaces sous-arachnoïdiens. Par contre, la protubérance, le bulbe, le cervelet, paraissent sensiblement normaux.

Poumons : foyers de broncho-pneumonie.

Estomac : des hémorragies en grains de tabac le long de la petite courbure.

Le foie est un peu gros.

La rate hypertrophiée.

En résumé, la clinique montre un état tétanique manifeste chez un enfant né avant terme en état d'asphyxie apparente et l'examen marque une hydrocéphalie et une malformation énorme du cerveau, avec une méningite terminale.

OBSERVATION II

Enfant M... Claudine, ex. P... Charlotte.

Née le 26 février 1938 avec un poids de 3.200 grammes.

Accouchement rapide.

Père inconnu.

Antécédents. — Mère bien portante. B. W. = négatif.

Un autre enfant mort en bas âge, aurait eu des convulsions et une méningite aiguë.

Pendant la grossesse, la mère a eu de l'œdème des membres inférieurs, une barre épigastrique, sa tension artérielle ne fut pas prise et l'albuminurie non recherchée.

L'enfant nourrie au sein a présenté deux jours après sa naissance, des crises de contractures à la face, les poings fermés, les membres supérieurs fléchis, extension des membres inférieurs, raideur du tronc, et du spasme glottique. La contracture était plus intense à gauche qu'à droite.

Hospitalisée à la Pitié, elle a eu une série de sulfar et 9 injections de Bivitol.

Elle entre le 9 août 1938 dans le service : poids 5.500 grammes, taille : 61 centimètres.

Dans son lit, elle est immobile, le regard fixe, le faciès figé, elle ne crie pas. Un léger strabisme à gauche. Quelques minutes après, son visage se colore, ses yeux deviennent vifs, le Chvostek est positif. A 15 heures et à 18 heures, elle a une crise avec révulsion des globes oculaires, contraction des orbiculaires des lèvres et raideur des membres. Le Chvostek très positif ainsi que le signe de Weiss.

Le 10 août 1938, la température est à 38°4.

Les convulsions sont subintrantes et généralisées, les membres inférieurs sont raides, les membres supérieurs en flexion, poings fermés. Les réflexes sont vifs, polycinétiques.

La calcémie : 102 milligrammes.

R. A. = 56.

La P. L. : liquide clair — Alb. = 0,22 — 0,8 lympho.

Réaction de Pandy négative.

B. W. = H. 8.

Le 12 août, l'attitude est toujours la même en opisthotonos forcené, le signe de Chvostek + et spasme tarso-pédal.

Traitement : gardénal : 0,06;

Chlorure de calcium : 2 grammes;

Glyconate de calcium : 5 cc.

Extrait parathyroïdien : 1 cc.

Il a trois crises convulsives dans l'après-midi.

Les jours suivants, les crises sont beaucoup moins fréquentes, l'enfant est subcomateux. Le signe de Chvostek reste très net. Un syndrome de déshydratation s'installe avec vomissements et selles liquides en jet.

Il sort le 16 septembre avec le diagnostic d'encéphalopathie infantile.

Il revient le 5 novembre pour quatre jours, il est raide, quelques mouvements convulsifs font administrer, sans résultat, 0,08 de gardénal.

Le 12 janvier 1939, il pèse 6.300 grammes. Il tousse, boit mal et vomit; le diagnostic de coqueluche est posé.

Nous le revoyons le 12 avril 1939, la température à 40° avec une otite moyenne suppurée. Il est contracturé, les lèvres en museau de carpe, les poings fermés, les jambes en hyperextension, la recherche du signe de Chvostek déclenche une crise de contracture généralisée avec convulsions.

La calcémie est à 104 milligrammes.

Le liquide C. R. est clair : alb. : 0,30.

Cytologie : 6 éléments.

Pas de germe.

Il sort le 21 avril 1939, non guéri.

En résumé, l'état de contracture permanente tétanique chez cet enfant, l'inanité du traitement calcique et parathyroïdien permet de rapporter les troubles à une encéphalopathie congénitale qu'on peut soupçonner d'hérédos-spécificité.

OBSERVATION III

Enfant N... Renée, née à terme le 23 avril 1937.

Poids de naissance 3.270 grammes.

Grossesse normale — accouchement normal.

Elle a crié dès la naissance et a eu une croissance normale au début.

Antécédents : Père bien portant — Mère bien portante.

Les examens biologiques sont négatifs.

Vers le 15 mai, l'enfant est renvoyée à Tarnier pour des convulsions. Deux jours après, les convulsions s'atténuent mais l'enfant est contracturé en opisthotomos, la tête renversée en arrière, le rachis incurvé en arc de cercle à concavité postérieure.

La P. L. ramène un liquide sanglant, puis xanthochromique. Un traitement au sulfar est institué. Le 8 juin 1937, elle entre dans le service du Docteur Ribadeau-Dumas :

Très hypertonique, elle est en opisthotonos forcené qui confine au tétanos suraigu, les membres inférieurs en extension avec spasme pédal.

Surviennent des convulsions toniques subintrantes surtout aux membres supérieurs avec une attitude spéciale des mains — mains d'avare — et les avant-bras en flexion. Le signe de Chvostek est très net et le signe de Trousseau également.

Les membres inférieurs sont en hyperextension et se croisent « en ciseaux ».

Les réflexes tendineux sont normaux.

Les pupilles normales.

Pas de stigmates d'hérédo-syphilis.

Le périmètre crânien est normal 42 cm. et les os chevauchent plutôt les uns sur les autres.

P. L. Liquide xantho-chromique; albumine +++.

Culot : 60 lymphos par champ.

Hématies altérées.

La P. V. est curieuse : le liquide également xanthochromique s'écoule aussi bien, l'aiguille à peine enfoncée que très profondément.

L'examen du sang montre un B. W. négatif;

Une calcémie à 106 milligrammes.

Le 14 juin, un examen ophtalmoscopique montre une atrophie papillaire.

La courbe thermique marque un déséquilibre total :

de 38° le 8 juin, elle tombe à 35° le 10, remonte à 38°² le 11 juin, puis baisse ensuite régulièrement, quoi qu'on puisse faire pour la réchauffer.

L'enfant vomit chaque tétée.

Les selles sont blanches et fétides.

Son attitude est toujours la même, celle d'un tétanos suraigu, et les crises convulsives se succèdent.

Le diagnostic porté après la P. V. a été : anencéphalie.

Le 19 juin, mort dans un spasme laryngé.

Examen nécropsique.

Poumons et cœur normaux.

Gros foie silex.

Rate hypertrophiée.

Reins normaux.

Surrénales grosses.

L'encéphale : à l'ouverture du crâne, écoulement abondant de liquide séro-sanglant; le cerveau a le volume d'un poing d'enfant, les hémisphères sont ratatinés, mous lisses, il n'y a pas de circonvolutions, des vaisseaux seuls en marquent les contours.

Le cervelet est d'apparence normale.

En résumé, il s'agit ici d'un enfant atteint dès les premiers jours de sa naissance de convulsions et de contractions tétaniques sans signes humoraux décelables. L'autopsie nous a montré une grosse anomalie cérébrale, une micro-lissencéphalie responsable du syndrome clinique.

OBSERVATION IV

Cette observation est empruntée à la thèse de J. Chabrun. Elle concerne une enfant de 3 semaines née dans des conditions normales; au cinquième jour, une température de 38° — 39° et une courbe de poids défavorable firent pratiquer deux ponctions lombaires et le diagnostic d'hémorragie méningée fut porté.

Le 15 décembre 1926, âgée de 20 jours, elle entre dans le service du Docteur Ribadeau-Dumas pour des crises convulsives.

On note à l'examen : une température à 39°;

Un pouls et une respiration irréguliers;

Un faciès indifférent;

Une raideur marquée de la nuque et des membres et des crises convulsives fréquentes généralisées avec attitude en opisthonos, spasme glottique et cyanose. Les réflexes sont vifs, la fontanelle plutôt rétractée.

Le soir de l'entrée, une P. L. et une P. V. sont pratiquées la première donne un liquide hémorragique, stérile à l'ensemencement; la P. V. donne au contraire un liquide sanglant et louche avec des colonies nombreuses de streptocoques.

La méningite ventriculaire évolue pendant un mois au cours duquel on note :

1° Au point de vue neurologique, apparut en quelques jours une attitude très spéciale de l'enfant : la nuque et la colonne vertébrale étaient arquées en arrière; les membres étaient en flexion dans tous leurs segments et rappelaient tout à fait des *attitudes de tétanie* : poings fermés, pieds en spasme pédal, attitude qui persista jusqu'à la mort.

2° Tandis que le liquide de ponction lombaire demeura toujours stérile, le liquide ventriculaire resta septique malgré les injections de collargol in situ.

L'enfant se cachectisa et mourut avec une fièvre élevée le 15 janvier 1927.

A l'autopsie, le 16 janvier, on ne trouve pas de foyer net d'hémorragie méningée. Pas de dépôt purulent à la surface de l'encéphale.

A la coupe, la substance cérébrale paraît normale, mais les ventricules latéraux sont très dilatés et remplis par un exsudat purulent, le ventricule moyen est comblé par la substance purulente, mais le quatrième ventricule est protégé par une oblitération de l'aqueduc de Sylvius.

Dans les reins, les poumons et l'estomac, quelques suffusions hémorragiques.

L'examen histologique montre, dans les différents organes, des images d'*endarterite* oblitérante qui évoquent l'idée d'une hérédosyphilis probable.

La calcémie n'a pas été recherchée, mais les *lésions* secondaires à l'infection ventriculaire et à la dilatation des ventricules permettent de les rapprocher de l'aspect tétanoïde du petit malade.

OBSERVATION V

A la consultation, il nous a été donné d'examiner un petit garçon de 4 ans $\frac{1}{2}$ R... Maurice, traité avec succès pour des « crises nerveuses ».

Nous assistons à une de ces crises : l'enfant tombe sans perdre connaissance, les mains se raidissent, ses poings se ferment sur le pouce, les bras fléchis, les jambes en extension, croisées l'une sur l'autre, les plantes des pieds en gouttière à forte concavité.

Le signe de Chvostek est très positif ainsi que le signe de Trousseau.

L'enfant a eu 8 à 10 crises semblables la veille.

Il ne se plaint pas de douleurs; il vomit parfois au moment des crises.

Devant ce tableau de *tétanie*, une calcémie est pratiquée : 99 milligrammes.

On prescrit 6 grammes de chlorure de calcium.

Revu 18 jours après, il n'y a aucune amélioration. On fait alors une ponction lombaire. Le B. W. est positif et conjointement un examen chez la mère donne un B. W. + + + dans le sang. Un traitement spécifique est institué (Sulfar).

La guérison est rapide et à la huitième piqûre les crises qui ont diminué de fréquence, peu à peu, ont cessé complètement.

Ici, l'examen ne fut pas poussé plus avant et aucun contrôle anatomique n'eut lieu. Notons simplement le résultat du traitement spécifique, alors que le traitement calcique avait échoué complètement.

Dans ces observations, la preuve de lésions cérébrales non seulement histo-pathologiques, mais très grossière, l'absence de troubles humoraux, l'absence de rachitisme, calcémie normale, nous permettent de rapporter le syndrome tétanique observé aux seules lésions visibles existantes.

SYNDROME TETANIQUE ET HYPERTROPHIE MUSCULAIRE D'ORIGINE NERVEUSE

Deux autres observations personnelles vont nous faire aborder, en même temps que l'origine du syndrome tétanique, la discussion de la pathogénie de certaines hypertrophies musculaires des nourrissons.

Déjà, Debré et Semelaigne, en 1926, avaient relaté l'observation d'une hypertrophie musculaire qu'ils avaient rapportée à une myopathie hypertrophique. Plus tard, en 1934, ils ont publié un nouveau cas d'hypertrophie musculaire généralisée chez un enfant de 2 ans qui leur était adressé pour un retard psycho-moteur et dans les antécédents duquel on ne retrouvait rien.

A deux ans, il mesurait 62 centimètres, d'une maigreur extrême, il ne pesait que 5 kilos 400.

Cet enfant était remarquable par son allure athlétique, accusée par une hypertrophie musculaire surtout notée au niveau des deltoïdes, des biceps, des quadriceps et des muscles abdominaux. Il est *raide* et difficile à habiller.

Son faciès est inexpressif, figé.

Une langue énorme fait saillie hors de la cavité buccale.

Son système pileux est rare.

Son faciès, ses cheveux rares, la grosse langue et son retard psychique font rapporter ces symptômes au myxoedème, et, après un an de traitement thyroïdien, l'enfant est amélioré psychiquement et physiquement; il pèse 9 kilos 500, il a 15 dents et son hypertrophie musculaire n'est plus remarquable.

R. Debré pense, là, à un trouble neuro-endocrinien, mettant l'hypertonie sur le compte de l'hypertrophie musculaire, les effets du traitement thyroïdien semblant manifestement avoir fait régresser les symptômes.

Auparavant, Cornelia de Lange avait signalé quatre observations portant sur « une hypertrophie musculaire congénitale avec troubles extra-pyramidaux et déficit mental ».

La première observation est la plus suggestive :

— D'une famille de onze enfants, dont l'un est mort anencéphalique, un autre de convulsions à 6 mois, et un troisième d'invagination intestinale à 8 mois; cet enfant est né sans cyanose, pesant 4.000 grammes.

— Dès la naissance, on remarque ses muscles pectoraux très développés, un cou court, une hypertonie prononcée. Ses poings sont fermés fortement dans la paume et la flexion des doigts est difficile à réduire. Au moindre attouchement, l'enfant entre en convulsions, la tête rejetée en arrière.

A deux mois, il pèse 4.390.

L'enfant est constamment dans l'attitude d'un combattant.

Coudes au corps, avant-bras pliés, les mains fléchies sur les poignets, les ongles marquent leur impression dans la paume.

Une hypertrophie accusée des muscles brachiaux, pectoraux, trapèzes, obliques de l'abdomen et quadriceps fémoraux soulignent l'attitude athlétique de l'enfant.

Cet enfant, dont l'allure tétaniforme n'est pas niable, meurt dans un état de rigidité accentuée.

Tous les examens de laboratoire, radiologiques et biologiques furent normaux.

L'anatomie pathologique montre une hydrocéphalie externe, la micro et polygyrie des deux hémisphères. En plusieurs endroits, le centre semi-ovale et le strié montrent de petites cavités. Noyau caudé, putamen et globus pallidus étaient très petits : les cellules ganglionnaires manquaient à peu près totalement et les rares fibres nerveuses étaient dégénérées.

C. de Langue conclut à un processus dégénératif primitif localisé au strié et que la porencéphalie n'est qu'accidentelle, survenue sur un cerveau déjà lésé. Elle rapporte l'hypertrophie musculaire et l'hypertonie au processus pathologique cérébral. Bruck et Pachantoni abondent dans son sens.

Les trois autres observations concernant des cas semblables, mais il n'y eut pas d'examen nécropsique.

OBSERVATIONS PERSONNELLES

OBSERVATION I

Mauricette F... est née le 21 février 1939, pesant 2.950 grammes, en état de mort apparente; on a dû la ranimer pendant plusieurs minutes.

Vers le 15 mars, l'enfant présente une température qui monte chaque nuit à 39° et qui, dans la journée, redescend à la normale.

Elle entre le 23 mars dans le service; elle pèse 3.200 grammes, la température se maintient à la normale. Le poids progresse de 200 grammes en quinze jours. A partir du 8 avril, s'installe rapidement un *syndrome tétanique très intense*.

— Une agitation presque permanente;

— Une hypertonie généralisée de la nuque, du tronc, des membres, qui se raidissent à la moindre tentative de mobilisation passive;

— Des crises de contractures toniques violentes. Ces crises se répètent plusieurs fois par heure et donnent, au malade, l'aspect tétanique le plus authentique. Le corps est en opisthotonos, la nuque se rejette en arrière, les membres supérieurs en extension se croisent « en ciseau », les orteils fléchis sur la plante;

— Des accès de spasme de la glotte;

— Un signe de Chvostek.

Les réflexes tendineux sont vifs.

Du côté des yeux, le réflexe à la lumière est paresseux, l'examen du fond d'œil semble montrer une atrophie de la papille.

Les différents viscères sont normaux. Il n'existe aucun

stigmate d'hérédo-syphilis apparent, aucun signe de myxoedème.

L'enfant reste hypotrophique, le poids stationnaire.

En cinq semaines, le traitement habituel de la tétanie a échoué :

- 0,04 de gardénal;
- 2 grammes de chlorure de calcium;
- Une injection d'extrait parathyroïdien;
- Et 5 fois 150 gouttes de stérogyl.

D'autre part, dès le 4 avril, on remarqua un certain degré d'hypertrophie musculaire. En trois semaines, elle est généralisée, on voit sous les téguments amincis, le relief de la plupart des muscles superficiels. Mais l'hypertrophie prédomine à la racine des membres. Elle atteint, en particulier, les biceps et les quadriceps, et, plus nettement encore, les deltoïdes et les muscles fessiers. Ils forment des saillies importantes, très dures au toucher. La percussion des muscles ne détermine pas de réaction myotonique. Les réactions électriques et les chronaxies recherchées au niveau des deltoïdes, des fessiers et des quadriceps sont normales.

L'hypertrophie musculaire épargne la face, le larynx. Le volume du cœur est normal.

Examens de laboratoire :

Ponctions lombaires :

Le 9 avril 1939 : liquide clair
3,2 lymphos
albumine : 0,20.

Le 22 avril 1939 : liquide clair
1,3 lymphos
albumine : 0,14.

Ponction ventriculaire :

— Liquide hémorragique par accident de ponction.

Dosages de calcium, du phosphore et des phosphatases dans le sang : deux examens avant et après le stérogyl. Les chiffres sont normaux :

Le 25 avril : calcium : 118 milligrammes
P. inorganique : 5 milligrammes
phosphatases : 8 unités.

Le 8 mai : calcium : 120 milligrammes
P. inorganique : 5,46 milligrammes
phosphatases : 9,8 unités.

Le 3 mai : R. A. = 54,8
C. L. — G. L. = 1,88

C. L. — P. L. = 3,46 = 0,54

Le 15 mai : cholestérolémie : 0,60
urée sanguine : 0,52.

Radiographies osseuses : crâne et squelette des membres : normales.

OBSERVATION II

Rosine F... née le 17 janvier 1939, à terme, avec un poids de 3.850 grammes. La mère est bien portante, elle a un premier enfant, mort à 4 ans, qui avait une toux coqueluchoïde dès la naissance. Le second est mort à 8 jours d'un ictère.

Deux jours après la naissance de Rosine, la maman avait extériorisé une scarlatine, tandis que l'enfant fit un ictère.

Le quatrième jour, une élévation thermique à 40° et des convulsions.

Depuis, l'enfant est à peu près en état de contracture permanente, avec des mouvements cloniques.

A l'examen, le 2 juin 1939, l'aspect extérieur est assez floride; l'enfant est contracturée dans l'attitude tétanique :

- poings fermés;
- spasmes tarso-pédal;
- tête rejetée en arrière;
- ensellure lombaire;
- spasme glottique;
- pas de signe de Chvostek;
- la fontanelle est légèrement déprimée.

La P. L. n'a pu être pratiquée. Une prise de sang fut faite le 2 juin.

A des examens successifs, au cours du mois de juin, on constate :

- La persistance des crises tétaniques;
- Des troubles de la sensibilité : l'enfant paraît souffrir beaucoup au pincement, à la piqure, et réagit en se mettant en opisthotonos ou incurvé latéralement.

Les réflexes tendineux paraissent normaux, mais, par contre, on est frappé de la réponse obtenue à l'excitation plantaire : le cutané plantaire se fait en flexion.

En outre, l'*hypertrophie musculaire* constatée dès le premier jour, est toujours aussi évidente :

- Les muscles se dessinent surtout dans les crises, de façon très nette : les quadriceps et les muscles du mollet aux membres inférieurs, sont particulièrement saillants et durs au palper.

Cette hypertrophie apparaît plus nette encore aux membres supérieurs, où les deltoïdes sont comme triplés de volume. Les muscles de l'abdomen sont aussi très saillants et au cours d'une crise, on les voit dessinés jusque dans leurs insertions.

La langue est énorme et fait saillie hors de la cavité buccale.

Le reste de l'examen clinique ne révèle rien : le corps thyroïde est palpable et dur.

Examens de laboratoire :

- calcémie 102 milligrammes
- phosphore 5,6 milligrammes
- phosphatases 8,8 unités.

Examens complémentaires :

- yeux : fond d'œil : à peine pigmenté, les nerfs optiques sont blancs, les pupilles sont normales, la motilité normale;

- l'examen auditif : surdité.

Les chronaxies recherchées par le Professeur Bourguignon sont légèrement augmentées.

L'examen radiologique du cœur montre une augmentation du ventricule gauche.

Dans ces deux observations, le *syndrome tétaniforme* semble dépendre d'altérations importantes du système nerveux central. L'existence de troubles oculaires dans les deux cas, la surdité, l'intensité des contractures permanentes, leur résistance au traitement et l'absence de stigmates biologiques et électriques habituels de la tétanie calciprive évoquent l'idée de l'existence de graves lésions cérébrales, causes de cet état pathologique.

Peut être y a-t-il un lien entre la tétanie manifeste d'origine humorale avec hypocalcémie et les syndromes tétaniques neurogènes sans apparence d'altération ou de trouble physico-chimique du milieu intérieur.

Certaines lésions des centres nerveux peuvent troubler le métabolisme du calcium de façon passagère et créer un état tétanique, mais les lésions parathyroïdiennes étant inexistantes, la cause principale réside dans ces lésions du système nerveux central.

Nous avons vu, d'après les examens minutieux de L. Rouques, et de Mlle de Lange, que celles-ci siègent surtout dans les couches opto-striées et plus particulièrement dans le globus pallidus, que celui-ci soit le siège d'un processus destructif ou d'une hypogénésie congénitale. On comprend aussi le rôle de la compression réalisée par une hydrocéphalie ou une ventriculite suppurée.

L'intérêt de la question réside dans ce fait que toute thérapeutique dirigée contre l'hypocalcémie et le dysfonctionnement du système thyro-parathyroïdien reste sans

résultat. Il importe, pour le pronostic, qui est toujours mauvais.

Nous avons été heureux de constater, dans une de nos observations, le succès du traitement spécifique basé sur le résultat de l'examen de sang chez le petit malade et sa mère.

Pour ce qui est de l'hypertrophie musculaire, nous l'avons relevée dans nos deux dernières observations pour la rareté de sa constatation chez le nourrisson.

Hors les cas exceptionnels de maladie de Thomson débutant au cours de la première année, l'hypertrophie musculaire du nourrisson se rencontre dans deux circonstances différentes : au cours de certaines affections cérébrales et au cours de certains hypothyroïdies (cas de Debré-Semelaigne).

Les deux cas que nous relatons se rangent, sans aucun doute, parmi les faits décrits par Mlle de Lange, car les deux enfants que nous avons observés ne présentent aucun signe de myoedème et possèdent, au contraire, tous les attributs d'une affection neurologique qui a déterminé et le syndrome tétanique et l'hypertrophie musculaire.

CONCLUSION

De la tétanie, il faut isoler le syndrome tétanique. Une altération du milieu humoral aboutissant à une insuffisance des ions calciques réglant l'équilibre neuro-musculaire peut donner naissance à ce syndrome.

Nous avons voulu montrer qu'en l'absence de toute altération métabolique, une atteinte minime ou prononcée des centres nerveux régulateurs du tonus neuro-musculaire peut occasionner les symptômes cliniques typiques de la tétanie :

Contractures;

Convulsions;

Spasmes;

Hyperexcitabilité mécanique et électrique;

Signes de Chvostek et de Trousseau.

Nous avons vu aussi qu'en certains cas, une hypertrophie musculaire généralisée chez le nourrisson, évoluant parallèlement à une symptomatologie tétanique, pouvait pathogéniquement se rattacher à ces mêmes lésions nerveuses et le traitement endocrinien n'y apporter aucune amélioration.

Vu

Le Doyen :

TIFFENEAU

Vu

Le Président de la Thèse :

LEREBOULLET

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris :

ROUSSY

BIBLIOGRAPHIE

- ROUVIÈRE. — Traité d'Anatomie.
- HOVELACQUE. — Cours d'Anatomie du Système nerveux central.
- HEDON. — Traité de Physiologie. 1933.
- COLLET. — Précis de pathologie médicale. *Encyclopédie médico-chirurgicale*. Tome Pédiatrie. *La tétanie*
Traité de pathologie médicale — de E. Sergent
— Ribadeau-Dumas et Babonneix. Tome Pédiatrie.
- RIMBAUD. — Précis de neurologie.
- TROUSSEAU. — Les cliniques.
- LÉVY-VALENSI. — Diagnostic neurologique. 1932, p. 417.
- ESCHERICH. — Die Tetanie der Kinder.
- SOUQUES. — Questions neurologiques d'actualité. Masson 1922.
- C. et O. VOGT. — Le syndrome strié.
- Louis RAUX. — Le syndrome tétanique. Th. Montpellier 1924.
- GUILLAIN (G.) et ALAJOUANINE. — *Annales de Médecine* 1928. T. XXIV.
- GUILLAIN (G.) YVAN BERTRAND et ROUQUES (L.). — *Revue neurologique*, n° 4, avril 1936.
- LESNE, TURPIN et GUILLAUMIN. — La Spasmophilie —

acquisitions récentes cliniques et physio-pathologiques. *Presse Médicale* XXXIV. I. 1926.

LHERMITTE. — Syndromes sous-corticaux.

BAKWIN (H.). — Pathogénie de la tétanie du nouveau-né. *Amer. J. Of Dis Child.* Décembre 1937, t. LIV, n° 6, p. 1211-1227.

RISAK (E.). — Sur l'étiologie de la tétanie. *Wien. Arch. F. inn. Med.* Mai 1937, t. XXX f. 2, p. 11-12.

STERLING (W.). — Le type spasmodique tétanoïde et tétaniforme de l'encéphalite épidémique. Remarque sur l'épilepsie sous-corticale. In *Revue Neurologique* 1924, t. II, n° 5, p. 484-492.

WIMMER. — Etude sur les syndromes extra-pyramidaux. Les syndromes striés dans les encéphalopathies infantiles congénitales. In *Revue Neurologique* 1924.

LEENHARDT, BOUCOMONT et SARRAN. — Sur la dissociation albinino-cytologique du liquide céphalo-rachidien dans quelques affections neurologiques de l'enfance. *Revue de Médecine.* Décembre 1936, n° 10, p. 541-573.

DEBRÉ (R.) et SEMELAIGNE. — Hypertrophie musculaire généralisée du petit enfant. In *Bulletin Société de Pédiatrie.* 1934, 18 décembre.

CORNELIA DE LANGE. — Hypertrophie musculaire congénitale avec tr. extra-pyramidaux et déficit mental. In *Am. J. of Dis. of Child.* Août 1934.

MOLLARET et SIGWALD. — Hypertrophie musculaire généralisée de l'adulte. In *Revue Neurologique.* Mai 1939.

RIBADEAU-DUMAS (L.), CHABRUN (J.), Mme MARTROU et
CHAMPAGNE (M.). — Syndrome tétaniforme avec
hypertrophie musculaire chez le nourrisson. In
Bulletin Société de Pédiatrie. Juillet 1939 n°7.

DARRE (M.-M.), MOLLARET, Mme ZAGDOUM et Mlle OEMIS-
CHEN. — Hypertrophie musculaire congénitale.
In *Société de Neurologie*. Séance 30 mars 1939.

DECOURT (J.). — Les tétanies neurogènes. In *Presse Médi-
cale*. 20 mars 1939.

HARVIER. — Thèse 1909. Tétanie et parathyroïdes.



